

Aus dem pathologisch-anatomischen Institut der Universität Zürich
Direktor: Professor Dr. med. H. v. Meyenburg

Über einen Fall von isolierter, linksseitiger Ammonshornerweichung bei präseniler Demenz

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde der medizinischen Fakultät
der Universität Zürich

vorgelegt von

Karl Hegglin

von Menzingen (Kt. Zug)

Genehmigt auf Antrag von Professor Dr. med. H. v. Meyenburg

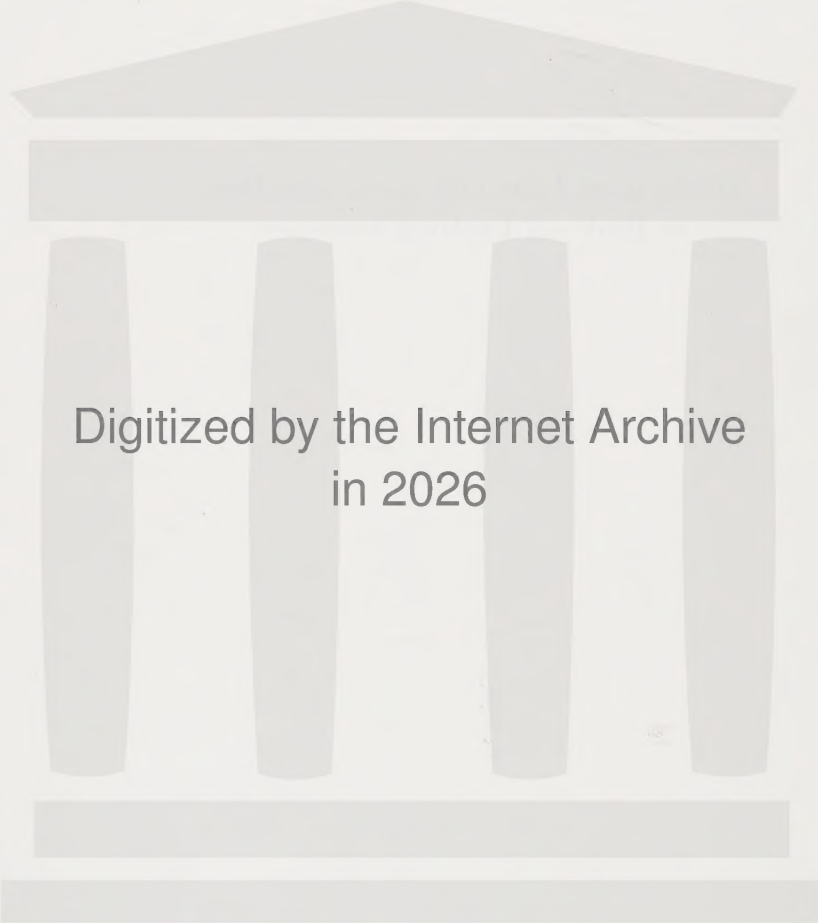


Zürich 1953

Verlag von S. Karger in Basel



*Meinen lieben Eltern und meiner lieben Frau
in Dank und Verehrung zugeeignet.*



Digitized by the Internet Archive
in 2026

Aus dem Pathologischen Institut der Universität Zürich
(Direktor: Prof. Dr. H. von Meyenburg)

**Über einen Fall von isolierter, linksseitiger
Ammonshornerweichung bei präseniler Demenz**

Von KARL HEGGLIN

INHALTSVERZEICHNIS

I. Einleitung	170
II. Krankengeschichte. Klinische Befunde	171
III. Pathologisch-anatomische Befunde	175
IV. Diskussion	178
V. Zusammenfassung	185
VI. Literatur	186

I. Einleitung.

Klinische Beobachtung und pathologisch-anatomische Untersuchung eines Krankheitsfalles bringen uns oft überraschende Erkenntnisse über die Funktion eines Organes oder Organteiles. Dabei müssen dann allerdings oft eingewurzelte Vorstellungen aufgegeben werden und finden scheinbar kühne Hypothesen unverhoffte Bestätigung.

Wir finden darum die Mitteilung folgender außerordentlich interessanter und eigenartiger Einzelbeobachtung angezeigt. Sie scheint uns einerseits geeignet, *Grünthals* Hypothese über die Funktion des Ammonshornes zu bestätigen (*Grünthal, E.*: Mschr. für Psychiatr. Neurol. Bd. 113, p. 1, 1947), andererseits ist sie unserm Wissen nach die einzige Beobachtung dieser Art, die in der einschlägigen Literatur zu finden ist. Es handelt sich bei unserm Falle um die Beobachtung einer präsenilen Demenz, die nach dem Manifestwerden der ersten Symptome rasch fortschritt und binnen vier Monaten unter dem klinischen Bilde einer zentralen Atemstörung und einer Herzinsuffizienz ad exitum führte.

Bei der Sektion des Gehirnes – nur diese konnte durchgeführt werden – fand sich als einziger pathologisch-anatomisch faßbarer Be-

fund eine akute, fast totale, teilweise in glöser Vernarbung begriffene Erweichung des Rindenbandes des linken Ammonshornes. Zahlreiche andere untersuchte Stellen aus Großhirnrinde und Stammganglien zeigten histopathologisch keinerlei Veränderungen.

Die Arteria basilaris wies eine Sklerose schweren Grades auf. Da sich weder klinisch noch anamnestisch eine Ursache der Erweichung feststellen läßt, hat die Annahme einer gefäßbedingten Läsion einige Wahrscheinlichkeit für sich.

Klinisch untersucht und beobachtet wurde der Fall von hausärztlicher Seite (Dr. *E. Haggemacher* in Zürich), auf der neurochirurgischen Abteilung des Kantonsspitals Zürich unter der Leitung von Prof. Dr. med. *H. Krayenbühl* und vom Direktor der psychiatrischen Universitätsklinik Burghölzli der Universität Zürich Prof. Dr. med. *M. Bleuler*. Wir danken diesen Herren verbindlichst für die freundliche Überlassung der klinischen Angaben.

Die Sektion wurde von Herrn Prof. Dr. med. *H. v. Meyenburg*, Direktor des pathologisch-anatomischen Institutes der Universität Zürich, durchgeführt. Im neurohistologischen Laboratorium des gleichen Institutes wurden auch die Gewebsschnitte hergestellt.

Wir lassen nun die Krankengeschichte mit Verlauf und Befunden folgen, um dann die Ergebnisse der histopathologischen Untersuchung anzuführen.

II. Krankengeschichte. Klinische Befunde.

21. 8. 1950. Erste Arztkonsultation des Patienten Dr. phil. B. W. 1887 bei seinem Hausarzte Dr. H.

Anamnese nach Angabe der Ehefrau:

F. A.: Vater des Patienten mit 53 Jahren an einer Lebercirrhose gestorben. Trinker.

Mutter mit 79 Jahren an einer Lungenentzündung gestorben. Sie litt an generalisierter Arteriosklerose.

Ein Bruder 52jährig in Amerika an arteriosklerotischer Demenz gestorben (Lues?).

Erste Frau des Patienten im Anschluß an eine Geburt an einer Embolie gestorben.

Der Patient hat aus erster Ehe drei gesunde Söhne und aus zweiter Ehe eine gesunde Tochter.

P. A.: Als Kind wegen Appendicitis acuta appendektomiert.

1918 Sturz vom Pferde. Wirbelbruch und Gehirnerschütterung. 8 Monate Gipsbett. Ausgang in vollständige Heilung.

1923 Paratyphus im Anschluß an den Genuß von Krevetten.

In den folgenden Jahren hin und wieder nach Diätfehlern oder Alkoholabusus Enteritis spastica.

Ständig hatte der Patient einen Raucherkatarrh. Zigarettenabhängigkeit.

Ursprünglich hatte der Patient Chemie studiert, dann aber als Kaufmann in einem Metallwarengeschäft gearbeitet. Im Leben hatte er keinen rechten Erfolg. Er sei ein nicht sehr intelligenter aber geselliger und umgänglicher Mann gewesen.

J. L.: Am 31. 7. 1950 anlässlich des Besuches eines Sohnes aus Amerika kam ein Bekannter zum schwarzen Kaffee. Nach ca. einer Stunde ging der Patient in sein Büro. Als man ihn dann etwas später daran erinnerte, daß er Besuch habe und daß sein Bekannter sich von ihm verabschieden möchte, wußte er von allem nichts mehr. Das war der erste Anlaß, an dem bei ihm eine Gedächtnislücke festgestellt wurde. In der Folge zeigte sich das Versagen seines Gedächtnisses immer krasser und häufiger. Er vergaß im Geschäft Telefonanrufe und deren Inhalt vollkommen. Er fuhr in die Stadt und wußte im Tram nicht mehr, was er tun wollte und wohin er fahren wollte. Er fand sich in Ort und Zeit nicht mehr zurecht. Die Auffassung ließ sehr rasch nach. Er ermüdete beim Gespräch in der Familie, beim Vorlesen und am Telefon sofort und ließ das seine Umgebung auch wissen, weil er sich dafür entschuldigen wollte. Lesen und Schreiben gingen gut. Die Briefe seien korrekt und in seinem altgewohnten Stile geschrieben gewesen. Sprachstörungen hatte er keine. Die Worte fielen ihm immer alle ein. Nur sei er im Denken und im Sprechen deutlich langsamer geworden. Über Schwindel oder Kopfschmerzen klagte er nie. Hingegen gab er in der letzten Zeit an, es sei ihm leicht übel und er habe Brechreiz, besonders wenn er sich auf etwas konzentrieren wolle.

Status praesens:

Sichtbare rasche Gewichtsabnahme erkennbar am Hautturgor.

Sichtbare Schleimhäute gut durchblutet.

Augen: Pupillen rund, isokor. Gute Reaktion auf Licht und Konvergenz.

Keine Augenmuskellähmung.

Halsorgane: Pharyngitis chronica (Nicotinabusus). Keine Struma. Sonst O. B.

Lungen: Re. basal einige Ronchi. Sonst O. B.

Herz: Perk. und Ausk. ergeben keine pathologischen Befunde.

Leber: Leicht vergrößert, nicht höckerig, nicht druckschmerzhaft.

Nierenlogon: O. B.

Reflexe: Bauchdeckenreflexe li. = re. normal

PSR. li. = re. O. B.

Musk. O. B.

ASR. li. = re. O. B.

Sensibilität O. B.

Keine Ödeme.

Blutdruck: 140/80 mm Hg (*Vaquez*).

Urin: Spur Albumen, Zucker: -, Ac.: -, Sediment O. B.

Blutbild: O. B.

BSR: 5/10 mm.

WaR: (Blut) negativ.

Therapie:

Patient erhält symptomatisch gegen seinen nächtlichen, schon Jahre bestehenden Hustenreiz wie gewohnt abendlich eine Tablette Acedicon und zur Beruhigung Calcibronat-Brausetabletten wegen der großen nächtlichen Unruhe.

1. 9. 1950. Die subjektiven Störungen nehmen zu. Der Patient ist apathisch, deutliche zeitliche und örtliche Desorientierung. Schwere Gedächtnislücken. Er weiß z. B. nicht einmal mehr, wieviele Kinder er hat.

12. 9. 1950. Aufnahme in das Rotkreuzspital zur Beobachtung und Untersuchung durch Prof. Dr. med. H. Krayenbühl.

13. 9. 1950. *Augenbefund:* (Dr. H. Sch., FMH für Ophthalmologie).

Normale Pupillenreaktion auf L. und C. Beidseits freie Augenbewegungen, beidseits normaler Fundus. Keine Anzeichen von Hirndruck oder Gefäßsklerose. Die Netzhautgefäße sind überall von normaler Beschaffenheit.

Untersuchungsbefund von Prof. Dr. med. H. Krayenbühl.

Die Aufnahme der Anamnese ist außerordentlich mühsam, da der Patient für die letzten Monate und Wochen eine hochgradige Gedächtnisstörung hat. Er ist nicht einmal in der Lage ein richtiges Datum anzugeben und er weiß auch nicht, ob er einen oder schon mehrere Tage im Krankenhaus interniert ist.

In seinen Angaben ist der Patient ungenau und weitschweifig, hat Mühe sich zu konzentrieren, kommt von einem Detail auf das andere. Muß sich beispielsweise besinnen, wieviele Kinder er hat.

In den letzten Wochen habe der Patient im Beruf und im täglichen Leben vollkommen versagt.

Die eingehende neurologische Untersuchung ergibt keinen abnormen neurologischen Befund. Der Fundus oculi ist beiderseits O. B.

Es wird eine Lumbalpunktion durchgeführt. Anfangsdruck: 180 mm Wassersäule. Liquor wasserklar.

Serologischer Luesnachweis: (Hyg. Institut der Universität Zürich) *Wassermann* negativ. *Kahn* negativ.

15. 9. 1950. *Liquorbefund:* (Labor der psychiatrischen Universitätsklinik Burghölzli)

Druck: normal.

Beschaffenheit: wasserklar.

Eiweiß: Gesamteiweiß nach Kafka 26,4 mg %. Globuline: Nonne Phase I -. Pandy -. Globuline nach Kafka 22,2 mg %, Albumine nach Kafka 24,2 mg %. Eiweißquotient nach Kafka 0,09.

Zellzahl: 12/3 Rundzellen, Spur erhöht.

Mastixreaktion: Normaler Kurvenverlauf.

Goldsolreaktion: Normaler Kurvenverlauf.

25. 9. 1950. Der Patient tritt heute zur encephalographischen und neurologischen Durchuntersuchung auf der Abteilung für Neurochirurgie des Kantonsospitals Zürich ein.

Status:

Objektive Feststellungen:

Der Patient weist psychische Veränderungen im Sinne der Verlangsamung der Auffassung, einer Merkfähigkeitsschwäche und ausgedehnter Gedächtnislücken auf. Er ist örtlich und zeitlich nicht orientiert.

Subjektive Beschwerden:

Patient leidet unter großer Schlaflosigkeit und nächtlichen Verwirrheitszuständen, in denen er aufsteht, herumgeht und im Schlafzimmer raucht, was er früher nie getan habe. Er leide unter Zuckungen in den Beinen, die schon seit Jahren hin und wieder aufgetreten seien aber in der letzten Zeit immer gehäuft vorkamen.

Hingegen habe er nie Erbrechen, höchstens etwas Brechreiz bei geistiger Anstrengung, keinen Schwindel und keinen Kopfschmerz.

Das Aussehen des Patienten entspricht dem Alter. Guter AZ und EZ.

Kopf: Nach allen Seiten frei beweglich. Keine Nackensteifigkeit. Schädel nicht druck- oder klopfschmerzhaft.

Supra- und Infraorbital- und Suboccipitaldruckpunkte nicht druckempfindlich.

Hirnnerven: 1. Geruchsprouben beidseits fast nichts erkannt und nicht gerochen, z. B. Flieder statt Kaffee, Rosenöl sei scharf wie Salmiak.

2. Papillen beidseits gut gefärbt und scharf begrenzt. Visus: Beidseits Myopie. Gesichtsfeld bei grober Prüfung intakt.

3., 4., 6. Pupillen rund und mittelweit. re. = li. Reagieren prompt auf Li. und Con. Augenbewegungen nach allen Richtungen frei. Kein Nystagmus.

5. Cornealreflex oben und unten nicht sehr lebhaft. li. = re. Sensibilität für Nadel und Watte intakt. Motorisch intakt. Mentalreflex erhalten, normal.

7. Mimische Muskulatur intakt, symmetrisch.

8. Flüsterstimme beiderseits in 4 m Abstand gehört. *Weber* nicht lateralisiert.

9.-10. Die Zunge wird gerade herausgestreckt. Symmetrische Innervation des Gaumensegels bei der Phonation. Rachenreflex normal. Keine Schluckstörungen. Sprache normal artikuliert.

Auch der sonstige neurologische und interne Befund hatte normale Ergebnisse.

Urin: O. B.

Blutdruck: 135/65 mm Hg.

BSR: 27/41 mm

HB: 105 %

Leukozyten: 11 400.

Die Lumbalpunktion ergibt keine pathologischen Befunde.

Bericht über die Luftenzephalographie: (Prof. Krayenbühl).

Das Ventrikelsystem ist erweitert. Der dritte Ventrikel ist nicht dargestellt. Das Septum pellucidum steht gerade und median. Das Trigonum ist ebenfalls erweitert, wenn auch weniger stark als die Vorderhörner und die Cella media.

Diagnose: Hydrocephalus int.

EEG Rapport vom 29. 9. 1950 (Dr. R. Heß, Oberarzt der neurochir. Abteilung der Universität Zürich).

Wenig Aktivität im α -Band. Dominant sind meist schnelle Frequenzen, die mit niedriger Amplitude generalisiert vorkommen. Besonders treten hervor einerseits ein Rhythmus von 28/s, der in der präzentralen Region sein Maximum hat, andererseits Züge von 14-16 s Wellen in den postzentralen Gebieten meist vor allem re. Occipital ist mäßig viel θ -Aktivität vorhanden. Intermittierende δ -Wellen sind mit mittlerer Amplitude zu sehen: 1,5/s-Wellen von „Sägezahnform“ fallen besonders auf und zeigen einen Focus li. frontal, breiten sich aber weit ins postzentrale Gebiet aus. Langsamere Formen entstehen auch gelegentlich li. postzentral, re. frontal, am häufigsten li. temporal. Ein merkwürdiger 4/s-Rhythmus ist sehr wahrscheinlich artifiziell während der Patient mit den Füßen scharrt oder mit den Armen Bewegungen macht. Augenöffnen beeinflusst das Bild zum Teil kaum.

Hyperventilation: Wenig Änderung.

Flicker: Sehr schönes Mitgehen der kortikalen Rhythmen bei geschlossenen Augen im ganzen Frequenzbereich, vor allem aber von 4/s an, bei geöffneten Augen vor allem im α -Band und darüber. Bei den höheren Frequenzen bringt Augenöffnen und -schließen fast keine Änderung.

Beurteilung: Ziemlich schwere Abnormität mit Maximum li. wahrscheinlich in den präzentralen Gebieten. Die Art der Störung ist auf Fernwirkungen verdächtig, so daß eine umschriebene Läsion tief subkortikal in den Stammganglien li. oder auch in der hinteren Schädelgrube nicht ausgeschlossen ist. Im übrigen erinnert das Bild an einen (ausklingenden?) Dämmerzustand.

Mit Sicherheit ist nur zu sagen, daß es sich um eine schwere organische Störung handelt, die die li. Hemisphäre stärker betrifft.

15. 10. 1950. Konsultation bei Herrn Prof. Dr. med. M. Bleuler. Dieser bestätigt die Diagnose eines mittelschweren organischen Psychosyndroms. Zur Frage der Ätiologie kann er nichts beitragen.

30. 10. 1950. Es treten bei dem Patienten fibrilläre Muskelzuckungen, zeitweise auch Schüttelzustände der untern Extremitäten auf. Der Patient leidet an „Absenzen“ von 1–1½ min Dauer.

Die Gedächtnisschwäche nimmt rapid zu. Bis am 20. 10. 1950 waren die Verhältnisse ziemlich stabil.

24. 11. 1950. Zeitweise ist der Patient schwer benommen. Er hat schwere Sprachstörungen, ist zeitweise kaum zu verstehen. Schluckakt tangiert. Schüttelzustände. Deutliche Störung des Atemzentrums. Schwere vasomotorische Störungen. Lividität nimmt zu.

1. 12. 1950. Ernährung unmöglich. Der Patient ist präkomatös. Deutliche Zeichen der Herzinsuffizienz.

3. 12. 1950. Exitus letalis unter dem Bilde der Lähmung des Atemzentrums und der Herzinsuffizienz.

III. Pathologisch-anatomische Befunde.

Bericht über die Teilsektion des Gehirnes (durchgeführt am 4. 12. 1950, 17.00 Uhr, Prof. H. v. Meyenburg).

Die äußere Besichtigung der ziemlich großen männlichen Leiche läßt die Anwesenheit von allen Todeszeichen feststellen und das Fehlen von äußerer Gewalteinwirkung.

Schädelhaut mit zentraler Glatze, ohne Verletzungen oder Narben. Schädel ziemlich lang, dünn, sonst O. B.

Dura gespannt, intakt, etwas dick. Sinus aus äußern Gründen nicht eröffnet, scheinen flüssiges Blut zu enthalten. An der Schädelbasis sammelt sich reichlich klarer Liquor. Gehirn äußerlich nahezu symmetrisch, doch erscheint li. die Gegend im hintern Bereich der Fissura lateralis ein wenig eingezogen etwa in der Größe eines 2-Frankenstückes. Eine Erhöhung der Konsistenz ist nicht deutlich. Dagegen erscheint die Pia etwas verdickt, und die Gefäße stehen dicht und sind stark gefüllt. Pigmentierung ist nicht zu sehen. Andeutungsweise eine ähnliche Stelle re. und in symmetrischer Lage.

Sonst zeigt das Gehirn schmale Windungen, die im ganzen symmetrisch ausgebildet sind. Pia reich an klarer Flüssigkeit, gut abziehbar. Die Arteria basilaris ist dick, weißlich, derb. In den übrigen Arterien einige kleine gleichartige Stellen.

*Histopathologische Befunde.**Ammonshorn li.*

Scharlachrotfärbung: Der subependymäre Markstreifen ist im allgemeinen gut erhalten. Hier und da findet sich darin eine Fettkörnchenzelle. Das darunterliegende Rindenband weist in seiner ganzen Länge und Breite auf allen Schnitten eine schwere Zerstörung der einzelnen Zellen und des Zellgefüges auf. Über weite Strecken fehlen die Ganglienzellen ganz. Besonders betroffen sind der *Sommersche* Sektor, der Endstiel und das Endblatt. Im dorsalen Bandteil finden sich hier und da kleine Zellgruppen von erhaltenen Ganglienzellen.

An die Stelle der ausgefallenen Zellen ist eine von vielen feinen Gefäßchen durchsetzte Vermehrung der Glia getreten. Es sind vor allem die Astrozyten vergrößert und vermehrt. Das ganze schwer veränderte Gebiet weist sehr starken, vorwiegend fixen Fettabbau auf. Eine Verfettung der Ganglienzellen ist schon in der 6. Schicht der benachbarten 3. Temporalwindung festzustellen. Im Bereiche der zerstörten Ammonshornrinde finden sich die Fettkörnchenzellen in wechselnder aber großer Zahl. Sie bilden oft dichte Gruppen und häufen sich manchmal perivaskulär an. Dort sind sie mit wenigen Lymphozyten vermischt. An den zahlreichen Gefäßen, Kapillaren und Präkapillaren sind die Endothelien oft geschwollen und verfettet. An den sichtbaren kleinen Arterien sind die Gefäßwände leicht hyalin gequollen. Es findet sich nirgends ein Gefäßverschluß.

Bielschowsky: Das ganze Rindenband zeigt mit Ausnahme weniger erhaltener Zellen im dorsalen Bandteil einen fast totalen Untergang aller Ganglienzellen. Trümmer und Reste der Zellkörper und der Fortsätze sind noch zu sehen. An die Stelle der Ganglienzellen ist eine Vermehrung der Gliazellen vor allem der Astrozyten getreten. An der Stelle der größten Zerstörung sind deren Fortsätze wie abgeschmolzen und die Zellen selbst abgerundet.

Die wenigen erhaltenen Ganglienzellen mit ihren Dendriten und Neuriten scheinen nicht verändert zu sein.

Ammonshorn re.

Scharlachrot: Das Ammonshorn als ganzes hat bei der Entnahme etwas gelitten.

Das Ependym ist zart. Der subependymäre Markstreifen ist vollkommen intakt. Die Zellen des darunterliegenden Rindenbandes sind normal verteilt. Sie weisen keine Veränderungen auf. Die Glia ist nicht vermehrt. Es ist keine Verfettung anzutreffen.

Markscheidenfärbung: Die Faserzüge erscheinen in diesem Bilde im subependymären Mark als regelmäßige, parallel und konzentrisch verlaufende, gut gefärbte Bündel. Sie weisen nirgends Unterbrechungen auf. Die Markscheiden sind fein konturiert, nicht aufgetrieben, nicht verklumpt. Gegen die Tiefe des Rindenbandes zu löst sich der Verband der Markscheiden in ein feines Geflecht auf.

Bielschowsky: Die Zytoarchitektonik des Rindenbandes ist vollkommen intakt. Die Ganglienzellen sind wechselnd dreieckförmig bis birnenförmig. Sie sind eher klein. Zellformänderungen finden sich keine. Neuriten und Dendriten sind fein, scharf gezeichnet, schlank, zeigen keine Verdickungen oder Auftreibungen und Schlingenbildung. Sie lassen sich oft über weite Strecken im Zusammenhang mit ihrer Zelle verfolgen.

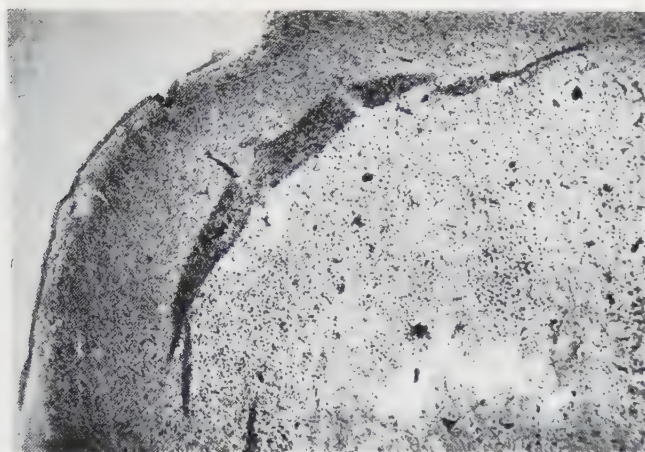


Abb. 1. Ammonshorn li.: Scharlachrot 35×.

Frontalrinde:

Hämalaun-Eosin: Rinde in allen Schichten sehr schön erhalten. Die Ganglienzellen weisen normale Verteilung auf. Es finden sich keine Verdichtungen der Zellen oder perivaskuläre Lichtungen. Die Glia ist vermehrt. Mark gut und regelmäßig strukturiert ohne Ausfälle.

Bielschowsky: Die Zellen sind in der für die einzelnen Schichten typischen Gestalt sehr gut dargestellt. Neuriten und Dendriten sind vollkommen unverändert. Sie lassen sich über weite Strecken im Zusammenhang mit ihrer Zelle verfolgen.

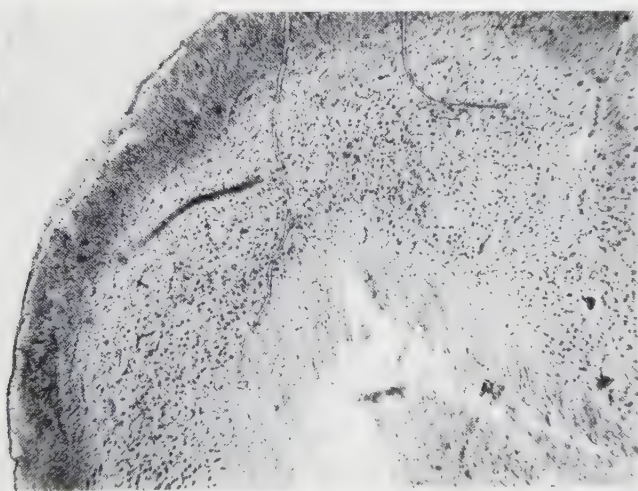


Abb. 2. Ammonshorn re.: Scharlachrot 35×.

Senile Plaques finden sich nicht.

Scharlachrot: Es ist auf den Schnitten keinerlei Verfettung der Ganglienzellen oder der Glia zu sehen. Hin und wieder sind die Endothelien der Gefäße leicht gequollen und etwas verfettet.

Temporallappen re. und li.

Scharlachrot: Weder in Rinde noch im Mark sind Zeichen von Verfettung zu sehen.

Die Rinde weist normale Schichtung auf. Die Zellelemente sind regelmäßig verteilt. Es finden sich keine Verdichtungen oder perivaskuläre Aufhellungen. Die Zellen sind nicht verändert. Es ist keine Vermehrung der Gliakerne festzustellen. Das Mark ist normal strukturiert und zeigt keine Ausfälle. Gefäße sind keine verändert.

Bielschowsky: Die Ganglienzellen sind ausgezeichnet dargestellt. Sie sind normal verteilt. Neuriten und Dendriten weisen keine path. Formveränderungen auf. Sie lassen sich oft über weite Strecken in Abhängigkeit von ihren Zellen verfolgen.

Occipitalhirn.

Scharlachrot: Die Rinde ist in allen Schichten ohne path. Befunde. Die Zellelemente weisen eine regelrechte Verteilung auf. Sie sind weder verdichtet noch rarefiziert. Das Mark ist regelmäßig strukturiert und zeigt keine Ausfälle. Keine Vermehrung der Gliakerne. Keine Verfettung der Zellen anzutreffen.

Intrazerebrale Gefäße nicht verändert.

Hämalaun-Eosin: Die Rinde weist im Schichtenbau keine Veränderungen auf. Die Zellelemente sind regelmäßig verteilt, ohne perivaskuläre Lichtungen. Regelmäßige Markstruktur ohne Ausfälle. Keine Vermehrung der Gliakerne.

Eisenfärbung: Kein Eisenpigment auf den Schnitten zu sehen.

Stammganglien:

Hämalaun-Eosin: Die Zellelemente in der grauen Substanz zeigen eine regelmäßige Verteilung. Es sind keine Ausfälle oder Verdichtungen von Ganglienzellen festzustellen. Diese weisen keine Formveränderungen auf. Es ist keine Vermehrung der Gliakerne festzustellen. Die im Schnitte getroffene Marksubstanz läßt keine Ausfälle erkennen. Die Gefäße weisen normale Wandungen und überall frei durchgängige Lumina auf.

Scharlachrot: Es ist auf keinem der Schnitte eine Verfettung in der grauen oder weißen Substanz zu sehen.

Eisenfärbung: Keiner der Schnitte weist eine Eisenpigmentierung auf.

Schnitte von Corpora Mamillaria und Fornix lagen zur Beurteilung nicht vor. Es zeigen sich also nur im Ammonsborn li. faßbare Schädigungen, während die andern untersuchten Hirnteile bei den angewandten Untersuchungstechniken keine Veränderungen aufweisen.

IV. Diskussion.

Die Krankengeschichte und die histopathologische Untersuchung unseres Falles zeigen uns folgendes:

Bei dem Patienten B. hat in den letzten Lebensmonaten ein schweres amnestisches Syndrom bestanden. Nach der Entdeckung

durch die Angehörigen hat der Patient noch 4 Monate gelebt. In dieser Zeit nahmen seine Gedächtnisschwäche und eine hochgradige Störung der Merkfähigkeit rapid zu. Es traten fibrilläre Muskelzuckungen und „Absenzen“ auf. Sub finem vitae wurde der Patient benommen und hatte Schluck- und Atemstörungen. Der Exitus trat unter dem Bild einer Atemlähmung und eines Herzversagens ein.

Die histopathologische Untersuchung des Gehirnes brachte als einzigen faßbaren Befund eine akute, fast totale, teilweise in gliose Vernarbung übergehende Zerstörung des Rindenbandes des linken Ammonshornes.

Das Bestehen eines krankhaften Herdes im linken Großhirn war schon zu Lebzeiten des Patienten durch das EEG signalisiert worden, hatte doch der Untersucher in seinem Berichte von einem möglicherweise tief subkortikal links oder in der hintern Schädelgrube gelegenen herdförmigen Schaden gesprochen. Wahrscheinlich müssen auch die im spätern Verlaufe der Krankheit aufgetretenen „Absenzen“ als klinischer Ausdruck dieser herdförmigen Läsion gewertet werden. Intra vitam waren allerdings aus diesen gegebenen Tatsachen keine weitem diagnostischen oder therapeutischen Schlüsse zu ziehen gewesen.

Uns interessiert nun die Frage: „Kann diese akute Zerstörung des Pyramidenbandes eines Ammonshornes, eines relativ kleinen Teiles des Großhirnes, die beobachteten schweren klinischen Erscheinungen einer präsenilen Demenz verursacht haben?“

Um darauf antworten zu können, müssen wir zunächst die bis vor kurzem gültigen Ansichten über die funktionelle Bedeutung der Ammonshornrinde kennenlernen um dann die neueste Meinung, die sich aus klinischen Beobachtungen und pathologisch-anatomischen Befunden ergab, anzuführen.

Immer galt das Ammonshorn nach der klassischen Ansicht als übergeordnetes Riechzentrum. Als Grund dafür wurde die enge Verbindung mit der Area olfactoria angegeben. Nun wurde aber von *Le Gros-Clark*, *Meyer* und *Brodal* [1] nachgewiesen, daß diese behaupteten Verbindungen weiter oral im Nucleus amygdalae und in den periamygdalären Rindenbezirken endigen. Damit in Einklang stehen die klinisch bekannten Tatsachen. *Kleist* [2] konnte zeigen, daß die Geruchsstörungen, die auf Schädigungen der vordern Temporalgegend beruhen, ausnahmslos weiter oral gelegene Teile des Gehirnes, den Nucleus amygdalae und die periamygdaläre Rinde in Mitleidenschaft zogen. *Grünthal* [3] konnte einen Fall von Ge-

ruchshalluzinationen beobachten, bei dem die basale Schläfenrinde einseitig zerstört war unter Einschluß des Mandelkernes bei hingegen vollkommen unversehrter Ammonshornformation.

Entwicklungsgeschichtlich ist gegen die Bedeutung des Ammonshornes als ausschließlich übergeordnetes Riechzentrum vorzubringen, daß auch die Mikrosmatiker und vor allem der Mensch eine gut ausgebildete und hoch differenzierte Ammonshornformation besitzen [4]. Es ist bei ihnen keine Rückbildung festzustellen. Wenn auch die Massenzunahme beim Ammonshorn deutlich geringer ist als die Massenzunahme des übrigen Großhirnes, so ist doch andererseits das Verhältnis der Größenausdehnung des Bulbus olfactorius zu der Ammonshornformation nach *Stella Rose* [5] gerade beim Menschen eine besonders hohe Differenzierung auf. *Max Rose* [6] konnte 5 konstante Felder angeben, die sich durch die Form der Zellen und durch ihre Anordnung deutlich hervorheben. *C. und O. Vogt* [7] konnten sogar auf Grund noch eingehenderer Studien 8 sich mit größter Regelmäßigkeit findende Zellareale feststellen.

Es wurden darum der Ammonshornrinde immer wieder andere als nur Riechfunktionen zugeschrieben. *Ariens Kappers, Huber und Crosby* [8] glauben auf Grund von vergleichend anatomischen Studien in ihr ein wichtiges Korrelationszentrum von verschiedensten Impulsen gefunden zu haben. *Papez* [9], der die Faserverbindungen und damit die anatomischen Grundlagen für die Tätigkeit dieses wichtigen Gebietes untersuchte, weist der Hippocampusformation eine dominierende Rolle im Aufbau des emotionellen Prozesses kortikaler Genese zu. Dieser wird nach ihm aufgebaut in der Rinde des Ammonshornes, wird über den Fornix als efferenter Bahn den Corpora mamillaria zugeleitet, gelangt von dort über das *Vicq-d'Azyrsche* Bündel zu den antero-ventralen Thalamuskernen und von dort zu den Projektionsfeldern im Gyrus cinguli. *Plötzl* [10] ist der Ansicht, die er mit klinischen und psychopathologischen Untersuchungen und Überlegungen unterbaut, daß im Wachzustand die Tätigkeit des Allocortex (Ammonshornrinde) unter der Herrschaft des Isocortex stehe und daß im Traume die Erregungsbilanz umgekehrt werde, der Allocortex den Isocortex dominiere und so die Traumbilder aus den Speicherresten des wachen Erlebens entstehen. *Herrick* [11] nimmt gestützt auf ähnliche Überlegungen an, daß die Riechrinde als unspezifischer Aktivator aller kortikalen Funktionen in Betracht komme.

Als experimentelle Stütze der Theorie, daß das Ammonshorn

eine wichtige Korrelationsfunktion ausübe, möchten wir die Versuche von *Gerard*, *Marshall* und *Saul* [12] anführen. Diese fanden bei der Reizung einer Katze mit Licht nicht nur Effekte im optischen System. Es gelang ihnen immer, auch vermehrte Potentiale von der Ammonshornformation abzuleiten. Nie konnten bei der experimentellen chirurgischen Zerstörung der Ammonshörner Riechausfälle festgestellt werden. *Ferrier* entfernte 1878 bei einem Affen erstmals ein Ammonshorn und fand nachher angeblich auf der kontra-lateralen Seite einen Tastempfindungsausfall. Diese Beobachtung bestätigte sich später aber nicht [13].

H. Klüwer und *P. C. Bucy* [14] unternahmen Versuche mit Rhesusaffen. Sie entfernten den Tieren ein- und doppelseitig den Schläfenlappen und große Teile der Ammonshornformation. Erst nach der doppelseitigen Entfernung eines großen Teiles der Ammonshörner zeigten die Tiere ein schwer verändertes Benehmen. Es zeigte sich bei ihnen Seelenblindheit und Hypermetamorphose (*Wernicke*). Sie änderten ihre Gewohnheiten bei der Nahrungsaufnahme, verhielten sich sexuell anders als früher und zeigten ein merkwürdiges Bedürfnis, alle Gegenstände mit Lippen, Zunge und Zähnen zu prüfen, was die Autoren mit dem Begriffe der „Strong oral tendencies“ bezeichnen.

Alle diese Veränderungen zeigten sich nicht, wenn das Ammonshorn nur einseitig zerstört wurde. Sie zeigten sich auch nicht, wenn die erste Schläfenlappenwindung beidseitig weggenommen wurde, oder wenn die Verbindungen zwischen Schläfenlappen und Stirnlappen oder zwischen Schläfenlappen und Hinterhauptslappen unterbrochen wurden.

Damit scheint uns von tierexperimenteller Seite her der Beweis erbracht, daß die intakte Ammonshornformation von ausschlaggebender Bedeutung ist für das normale Verhalten der untersuchten Rhesusaffen und daß ihre Zerstörung zum allermindesten mitverantwortlich ist für die nachfolgenden schweren Veränderungen im Verhalten der Tiere.

Grünthal [15] hat vor einiger Zeit einen Fall veröffentlicht, der unsere Kenntnisse über das Ammonshorn und seine Funktion in entscheidender Weise erweiterte. Er hatte Gelegenheit eine Frau zu beobachten, die nach einem hypoglycämischen Koma binnen weniger Tage total verblödete. In ihrem Demenzzustand war sie hochgradig motorisch unruhig und vollführte ständig automatenhafte, stereotype Wischbewegungen über Kopf und Gesicht. Sie zeigte auch einen

merkwürdigen, anhaltenden, sehr leicht auszulösenden Saugreflex und die Tendenz, alles was man ihr reichte oder was ihr in die Hände geriet, zum Munde zu führen und daran zu saugen. Das klinische Bild entsprach durchaus demjenigen, das der Autor als Endzustand diffuser Rindenatrophien wie etwa beim Morbus *Pick-Alzheimer* gesehen hatte. Er glaubte um so eher für die totale Demenz der Patientin ätiologisch einen diffusen rindenatrophischen Prozeß annehmen zu dürfen, als er einmal eine hochgradige Atrophie von Stirn- und Scheitellappenrinde nach wiederholter Krampfbehandlung zuletzt nach einem Insulinschock bei einer Schizophrenen hatte untersuchen können [16]. Darum war er nicht wenig überrascht, als er bei der neurohistologischen Untersuchung als einzigen gravierenden Befund lediglich eine doppelseitige Zerstörung des Ammonshornes mit einer leichten Entmarkung des Fornix feststellen konnte. Einzig in der Frontalrinde waren die Ganglienzellen perivaskulär etwas weniger dicht angeordnet. *Grünthal* stellt nun auf Grund seiner Beobachtung, die in dieser Art bis dahin in der Literatur nicht zu finden ist, folgende Hypothese über die bisher immer nur vermutete Funktion des Ammonshornes auf: „daß das normale Funktionieren der Ammonshornrinde für die intellektuelle Leistung des Großhirnes eine notwendige Voraussetzung sei“.

Er schreibt dann weiter: „Die Tätigkeit der Ammonshornrinde scheint der höchsten neokortikalen Funktion als Grundlage zu dienen, ihr regelrechtes Funktionieren bildet die Voraussetzung der normalen psychischen Rindenfunktion, ist der Boden, in dem sie wurzelt und aus dem sie wächst. Ohne die Ammonshornrindenfunktion ist auch die neokortikale Funktion abgebaut, vermag sich nicht zu entfalten.“ Die Tätigkeit des Ammonshornes sei zu vergleichen etwa mit einem katalytischen Aktivator, der zwar keinen Anteil an dem hochspezialisierten neokortikalen Geschehen habe, aber dieses in geordneten Gang setze. Seine Tätigkeit findet eine Parallele in der Funktion des extrapyramidalen Systems und des Kleinhirnes im motorischen Apparat, der von da aus die zentrale Zusammenfassung und Tonusregulierung erhalte.

Als Analogiebeispiele führt er die Eigenbeobachtung von *Korsakow* psychosen an bei einem Ausfall der Corpora mamillaria [17].

Ferner weist er auf Formen thalamischer Demenz hin, die er bei der Zerstörung oraler Thalamuskern beobachtet konnte, die klinisch ähnlich waren denen bei ausgedehnten Frontalrindenausfällen [18]. Weiter zitiert er einen Fall von *Walther* [19], der beim Ausfall von

bestimmten kaudalen Thalamuskernen wochenlang dauernde Um-dämmerung des Gesamtbewußtseins beobachtete, verbunden mit triebhaften schweren Erregungszuständen.

Mit dieser Beobachtung sind unsere Annahmen über die Funktion der Ammonshörner ohne Zweifel erweitert und auf eine sicherere Basis gestellt worden als es alle bisherigen Hypothesen waren.

Angeregt durch den veröffentlichten Fall hat dann ein Schüler *Grünthals*, *Imhof* [20] die schon von *Boucher* und *Cazaubieilh* 1825 zum ersten Male beschriebenen aber nicht kritisch bewerteten, von *Sommer* [21] systematisch untersuchten Veränderungen des Ammonshornrindenbandes (Pyramidenzellausfall in dem nach ihm benannten *Sommerschen* Sektor) bei Epileptikern unter der Fragestellung geprüft, ob diese Zellausfälle die Ursache für die Demenzzustände der Epilepsien sein könnten. Es wurden von ihm 14 Krankengeschichten auf die Schwere der klinischen Erscheinungen untersucht und dann damit der Ammonshornbefund des betreffenden Falles von genuiner Epilepsie verglichen. Zellausfälle im Rindenband des Ammonshornes fand er in 43 % seiner Beobachtungen. Er konnte keinen Zusammenhang finden zwischen der Schwere der epileptischen Verblödung und der Schwere der Zellausfälle. Daraus folgert er mit Recht, daß die regellosen, oft kleinern, oft größern Zellausfälle in dem Rindenband des Ammonshornes für die Demenzzustände bei der Epilepsie nicht verantwortlich sein können, daß aber die von *Grünthal* beschriebene akute und totale Zerstörung der beidseitigen Ammonshornformation als Ursache einer Demenz anzunehmen sei.

Neuerdings haben *Conrad* und *Ule* [22] zu der Frage nach der Bedeutung der Ammonshornformation für die normale Hirnfunktion einen weiteren klinischen und pathologisch-anatomischen Beitrag geliefert. Sie beobachteten und analysierten einen Fall, der psychopathologisch eine sich innert wenigen Tagen entwickelnde *Korsakow*-psychose geboten hatte, die hinter einer bis „zum Schlusse relativ guten Fassade“ einen schweren Abbau der affektiven und intellektuellen Leistungen beinhaltete. Die neurohistologische Untersuchung des Gehirnes zeigte schwerwiegende Veränderungen. Es fanden sich im ganzen Hirne, in Rinde und Mark disseminierte enzephalitische Herde aus Lymphozyten und Plasmazellen. Die entzündlichen Infiltrate nahmen in Form eines breiten Bandes vor allem die beiderseitigen Temporalwindungen, die Inselrinde auf beiden Seiten, doch rechts erheblich mehr, die beiderseitige Ammonshornformation und den Nucleus amygdalae auf beiden Seiten ein. Dadurch

waren die aufgeführten Hirnteile fast vollständig zerstört. Sekundär war es über den Fornix zu einer antegraden, transneuronalen Degeneration der Corpora mamillaria gekommen.

Ule mißt diesem Befunde in der Deutung des klinischen Bildes seines Falles große Bedeutung zu. Er möchte die bekannte Tatsache, daß Zerstörungen des anteroventralen Thalamuskernes, der Corpora mamillaria und gewisser kaudaler Thalamuskern zu Demenzzuständen führen können, auch auf die mit diesem System über den Fornix als kortikofugaler Bahn eng verbundene Ammonshornrinde ausdehnen. Er sieht nämlich in der morphologisch zum Ausdruck kommenden Verknüpfung dieser Gebilde den Ausdruck einer funktionellen Zusammengehörigkeit und ist mit *Grünthal* und andern der Ansicht, daß ihre Unterbrechung an irgendeiner Stelle, vornehmlich aber in der Ammonshornrinde die normale psychische Rindenfunktion schwer störe [23].

Damit nähern wir uns der Kernfrage dieser Arbeit: „Kann die akute einseitige Zerstörung der Ammonshornformation eine Demenz auslösen?“

Grünthal vermochte das in seinem Falle für die doppelseitige Erweichung zu zeigen. *Konrad* und *Ule* fanden bei einem ähnlichen klinischen Bilde neben andern massiven Hirnschädigungen die transneuronal antegrade Degeneration der Corpora mamillaria und den Ausfall der Ammonshörner auf beiden Seiten, auf den sie das Hauptgewicht ihrer Betrachtung legen und zum Vergleichspunkte mit der Publikation *Grünthals* nehmen¹.

Unser Fall zeigt bei dem psychopathologischen Vollbilde eines präsenilen amnestischen Syndroms lediglich eine akute, teilweise im gliösen Narbenstadium befindliche Erweichung des linksseitigen Ammonshornes. Die Genese dieser herdförmigen Schädigung liegt ganz im Dunkeln. Weder aus der Anamnese noch aus dem klinisch psychopathologischen Bild noch aus der neurohistologischen Untersuchung läßt sich dieses Dunkel aufhellen.

Wir stehen aber nicht an, diese Läsion als Ursache der präsenilen Demenz aufzufassen. Damit wird die beschriebene Beobachtung zu einer Bestätigung der Ansichten *Grünthals* über die normale Tätigkeit des Ammonshornes und seine Bedeutung für die normalpsychische ungestörte Großhirnrindenleistung.

¹ Eine neuerdings erschienene Arbeit von *Glees* und *Griffith* bringt einen weiteren Fall von Demenz bei doppelseitiger Ammonshornzerstörung.

Zusammenfassung.

Es wird berichtet über einen Fall von präseniler Demenz bei einem 63jährigen Mann mit pathologisch-anatomischem Hirnbefund. Dieser besteht aus einer akuten, fast totalen, teilweise bereits glös vernarbten Erweichung des Rindenbandes des linken Ammonshornes unbekannter Genese. Dieser Befund wird als Ursache der rasch fortschreitenden Demenz gewertet und zugleich für eine Bestätigung der vor kurzem von *Grünthal* aufgestellten neuen Hypothese über die Bedeutung des regelrechten Funktionierens der Ammonshornrinde für die ungestörte Großhirnrindenleistung gehalten.

Résumé.

Rapport sur un cas de démence présénile chez un homme de 63 ans présentant à l'examen anatomo-pathologique cérébral un ramollissement aigu, presque total, en partie cicatriciel, de genèse inconnue, de la bande corticale de la corne d'Ammon gauche. L'auteur impute à cet état la démence rapidement progressive et voit là une confirmation de la nouvelle hypothèse émise récemment par *Grünthal*, sur l'importance du fonctionnement régulier de l'écorce de la corne d'Ammon pour l'activité normale de l'écorce cérébrale.

Summary.

A case of presenile dementia in a man of 63 is reported, with pathological-anatomical findings in the brain. These latter consisted in an acute and almost total softening, with partial glial sclerosis, of the cortical band of the left cornu Ammonis, of unknown pathogenesis. This finding is interpreted as the cause of the rapidly progressive dementia, and also as a confirmation of the new hypothesis, recently advanced by *Grünthal*, of the significance of normal functioning of the cortex of the cornu Ammonis for the performance of the cerebral cortex.

LITERATUR

1. *Le Gros-Clark* und *Meyer*: Brain 70, 304, 1947. – 2. *Kleist*: Kriegsverletzungen, p. 1270, 1934. – 3. *Grünthal*, E.: Mschr. Psychiat. Neurol. 113, 1, 1947. – 4. *Rose*, M.: J. Psychol. Neurol. 34, 1927. – 5. *Stella*, *Röse* zit. nach *G. Ule*, Dtsch. Z. Nervenheilk. 165, 460, 1951. – 6. *Rose*, M.: in *Förster-Bumke*, Handbuch der Neurologie, Bd. I, 1936. – 7. *Vogt*, C. und *A. Vogt*: J. Psychol. Neurol. 50, 191, 1941. – 8. *Kappers*, *Ariens*, *Huber* und *Crosby*: The Comparative Anatomy of the Nervous

System, Vol. II, p. 1477, 1936. – 9. *Papez, I. W.*: Arch. Neurol. Psychiat. 38, 724, 1937. – 10. *Plötl, O.*: Wien. med. Wschr. Nr. 17, 1933. – 11. *Herick, W. I.*: zit. nach *Imhof*, Mschr. Psychiat. Neurol. 116, 156, 1948. – 12. *Gerard, Saul, Marshall*: Arch. Psychiat. Neurol. 36, 675, 1936. – 13. *Ferrier*: Fonctions du cerveau, Paris 1878; zit. nach *Imhof*, Mschr. Psychiat. Neurol. 116, 156, 1948. – 14. *Klüwer, H.* and *P. C. Bucy*: Arch. Neurol. Psychiat. 42, 979, 1939; id. ibid. 44, 1142, 1940. – 15. *Grünthal, E.*: Mschr. Psychiat. Neurol. 113, 1, 1947; – 16. id. ibid. 104, 1, 1947; 17. id.: Confin. neurol. 2, 64, 1939; – 18. id.: Mschr. Psychiat. Neurol. 106, 104, 1942. – 19. *Walther, H.*: Mschr. Psychiat. Neurol. 111, 191, 1945/46. – 20. *Bouchet und Cazauviel*: zit. nach *Imhof*, Mschr. Psychiat. Neurol. 116, 156, 1948. – 21. *Sommer, W.*: Arch. Psychiat. 10, 631, 1880. – 22. *Conrad, K.* und *G. Ule*: Dtsch. Z. Nervenheilk. 155, 430, 1951. – 23. *Benedek und Juba*: Arch. Psychiat. 111, 341, 1940; id. ibid. 112, 505, 1941.

Lebenslauf.

Ich wurde am 19. Mai 1922 als Bürger von Menzingen im Kanton Zug zu Menzingen geboren. Meine Eltern sind Karl Hegglin und Agnes Hegglin, geb. Steiner. In Menzingen besuchte ich Primar- und Sekundarschule. Meine Gymnasialstudien absolvierte ich in Immensee und Einsiedeln, wo ich im Juli 1943 meine Matura Typus A mit Erfolg bestand. Beginn des medizinischen Fachstudiums an der Universität Fribourg im Herbst 1943. Dort bestand ich im Herbst 1944 das naturwissenschaftliche Propädeutikum und die anatomisch-physiologische Prüfung im Frühjahr 1946. Klinisches Studium an der Universität Zürich von 1946–1950. Staatsexamen im Frühjahr 1950 in Zürich. Nachher arbeitete ich einige Monate als Vertreter praktischer Ärzte und dann vom September 1950 bis Mitte Februar 1952 als Assistenzarzt am Gemeindespital Altstätten im Kanton St. Gallen.

Zürich, den 12. Mai 1952